

由于窦口是细菌不断反复进入的门户,皮毛窦并发脑膜炎内科治疗困难。我们的体会是对于细胞数上千,糖极低,蛋白非常高的病例,联合应用静脉与鞘注抗菌药物,可经验性选择三代头孢菌素联合青霉素类药物,再根据药敏调整药物。对于严重神经功能障碍的病例应在保守治疗、尽量控制病情的前提下行手术治疗。外科治疗必须封堵窦口、窦道与切除囊肿兼顾才能取得满意的疗效。

[参 考 文 献]

[1] 袁壮,薛辛东. 儿科急重症与疑难病例诊治述评[M]. 北京: 人民卫生出版社,2002,282-285.
[2] Matinez-Lage JF, Perez-Espejo MA, Tortosa JG, Ros de San Pedro J, Ruiz-Espejo AM. Hydrocephalus in intraspinal dermoids and dermal sinuses: the spectrum of an uncommon association in children[J]. Childs Nerv Syst, 2006,22(7):698-703.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

新生儿结节性脂膜炎 1 例

徐涛¹, 李禄全², 余加林², 张维赞³

(1. 凉山州冕宁县人民医院儿科, 四川 冕宁 615600; 2. 重庆医科大学附属儿童医院新生儿科, 重庆 400014; 3. 广安市广安区妇幼保健院, 四川 广安 638001)

[中图分类号] R722 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2008)06-0756-02

1 临床资料

患儿,男,5 d,因腰背、臀部、双大腿红肿、包块4 d入院。患儿系G₄P₂,剖宫产,无窒息史。入院前4 d出现双侧大腿、臀部硬肿,病后无发热。查体:T 36.8℃,P 115次/min,R 43次/min。精神差,颜面皮肤轻度黄染,浅表淋巴结未扪及肿大。唇周不发绀。双肺呼吸音清晰,无干湿啰音。心律齐。腹部软,肝肋下5 cm,剑下6 cm,质软。脾未扪及。腰背部、双侧大腿及臀部可见皮肤红肿、增厚,可扪及包块,大小2 cm×3 cm,对称分布,质地坚实,无波动感,表面无破溃。实验室检查:RBC 3.68×10⁹/L,HB 106 g/L,WBC 14.64×10⁹/L,N 0.49,L 0.49,PLT 21×10⁹/L,胸部X线片示右上肺大片致密实变影。肝功示:TBIL 23.7 μmol/L,DBIL 14.1 μmol/L,ALT 181 U/L,AST 995 U/L,总蛋白47 g/L,白蛋白30.9 g/L,球蛋白16.1 g/L。血培养阴性。病检示脂肪组织坏死,炎性细胞浸润(图1),诊断结节性脂膜炎。

入院后患儿出现发热、呼吸困难,病灶肿胀加重,并出现波动感,经抗感染治疗,病情无好转,行局部穿刺抽出皮脂样物,革兰染色未找到细菌。后行包块切开引流并活检,术中见皮下不规则囊肿,约

10 cm×10 cm×(1~2) cm,底部深达筋膜,腔内大量黄白色油脂样物,粘稠。给以呼吸机治疗曾有好转并撤机,但数天后再出现呼吸困难又给予呼吸机辅助呼吸,病情无明显好转,家属放弃治疗出院。

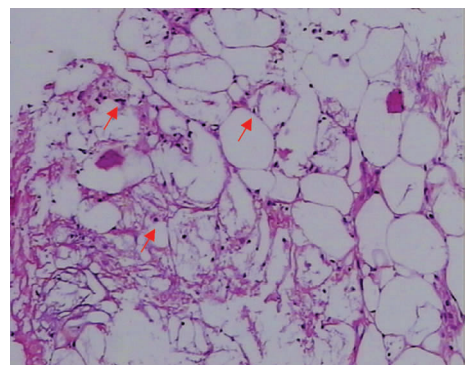


图1 新生儿结节性脂膜炎病理检查(苏木精-伊红染色,×200)。箭头所指处为示脂肪液化坏死,炎性细胞浸润。

2 讨论

结节性脂膜炎,又称复发性热性非化脓性结节状脂膜炎,或Weder-Christian综合征。是一种少见的脂肪炎性病变,可发生于任何年龄,但以30~50岁多见。此病症原因不明,可能与脂肪代谢障碍、自身免疫性疾病及感染或过敏有关。此病临床表现纷

[收稿日期]2008-03-21;[修回日期]2008-05-22
[作者简介]徐涛,女,大专,主治医师。主攻方向:新生儿疾病。

繁复杂而不典型,可分为皮肤型和内脏型^[1]。皮肤型以皮下结节为主要特征,常发生于下肢,亦可发生于上肢,偶见躯干和面部。损害呈对称性分布。损害初发为皮下小结节,向上发展使皮肤隆起,表面常呈暗红色并水肿,后结节渐增大,直径约 1~2 cm,大可达 10 cm。结节坚实而不化脓。结节经数天或数周自行消退,表面皮肤因脂肪萎缩和纤维化而向下凹陷。但也可以表现为液化性,液化性则有结节液化变性,其上皮肤坏死破溃,有黄色或棕色油状液体排出,也可不破溃,但可穿刺抽出液体。内脏型病变可累及消化、血液等多系统,可有发热、贫血、白细胞降低和血小板减少、呼吸窘迫综合征等^[2]。本例新生儿同时有皮肤和内脏损害,且内脏受损广泛,涉及血液、呼吸、肝脏等多个系统,临床主要表现为贫血、血小板减少、呼吸窘迫、肺部大片致密实变影、肝大和肝功能的损害。该病诊断主要依靠活检,病理

分三期,一期表现为脂肪细胞液化变性,完全或不完全坏死,伴中性粒细胞、淋巴细胞、组织细胞浸润;二期为巨噬细胞、组织细胞浸润,形成嗜脂细胞或泡沫细胞;三期为纤维组织生成期,脂肪小叶纤维化。本例病理为一期表现。该病治疗主要以激素和抗感染治疗为主,但有多系统损害时和小儿患者疗效相对差,预后不良。

[参 考 文 献]

[1] 刘定义,陈永涛. 结节性脂膜炎 15 例血液学异常分析[J]. 四川医学,2001,22(12):1125.
[2] 朱卫国,王玉,许文兵,曾学军. 结节性脂膜炎肺部受累一例报告[J]. 北京医学,2005,27(11):699.
[3] 许有生,徐正德. 结节性脂膜炎肺部改变追踪观察一例[J]. 罕见疾病杂志,2000,7(3):32.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

Silver-Russell 综合征 1 例

王叶红,周立娜

(无锡市人民医院儿内科,江苏 无锡 214023)

[中图分类号] Q987 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2008)06-0757-02

患儿,男,7 岁 2 月,因左右肢体不对称 6 年余入院。患儿系第一胎,第一产,足月顺产,无窒息抢救史,出生体重 2 505 g,身长 49 cm。患儿出生 7~8 个月时,发现其手脚左右不对称,左侧大于右侧,活动灵活,1 周岁会走路,说话,婴幼儿期出汗较多,无空腹晕厥史,现读小学二年级,成绩良好,智力发育良好。随着年龄增长,体格发育明显落后同龄儿,形体瘦小,右腿较左腿短,走路跛行。

患儿母孕期健康,父母非近亲结婚,父系、母系中无类似病例。

体格检查:身高 112.1 cm,体重 17 kg,坐高 62.1 cm,头围 49.6 cm,反应灵活,对答切题,语言清晰。皮肤光滑,无牛奶咖啡斑,身材均匀,头大脸小呈倒三角形,无蓝巩膜,心肺听诊无异常,腹软,肝脾无肿大,腹壁脂肪 0.5 cm,外生殖器无异常,无隐睾。

左上肢比右上肢长 1 cm,左下肢比右下肢长 2 cm,臂长大于身长,双手第五指末节小而向内弯曲,余手指、足趾无明显短粗。各关节活动正常,行走跛行。

实验室检查:X 线检查:左尺骨 16.24 cm,右尺骨 15.55 cm,左尺骨比右尺骨长 0.69 cm。双手像示第五指末节骨质发育不良,向内弯曲。骨龄:腕骨骨龄 3 岁,指骨骨龄 4 岁,左侧腕骨比右侧多一块月骨。肝、肾功能正常。血钙、磷正常。空腹血糖 4.8 mmol/L。生长激素 2.2 ng/mL。

讨论:Silver-Russell syndrome (SRS) 是一种发育不全、低出生体重、身材矮小、身体不对称的疾病,又称为不对称-短身材-性发育异常综合征。1953 年 Silver 首先报告了 2 例 SRS,1954 年 Russell 也报告 5 例。其特点为特征性的面容、低出生体重、身体不对称及生长发育迟缓。目前全世界有 400 多

[收稿日期]2008-03-21;[修回日期]2008-05-05
[作者简介]王叶红,女,大学,副主任医师。主攻方向:消化专业。